

# 脑桥毛细血管扩张症合并 Meige 综合征一例

孙璇 孙慧 金迪 武雷 董钊 黄德晖 于生元

【关键词】 毛细血管扩张； 脑桥； Meige 综合征； 磁共振成像； 病例报告

【Key words】 Telangiectasis; Pons; Meige syndrome; Magnetic resonance imaging; Case reports

## Pontine capillary telangiectasia and Meige's syndrome: one case report

SUN Xuan<sup>1</sup>, SUN Hui<sup>2</sup>, JIN Di<sup>3</sup>, WU Lei<sup>2</sup>, DONG Zhao<sup>2</sup>, HUANG De-hui<sup>2</sup>, YU Sheng-yuan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of Geriatric Neurology, <sup>2</sup>Department of Neurology, Chinese PLA General Hospital, Beijing 100853, China

<sup>3</sup>Department of Neurology, Aerospace Center Hospital, Beijing 100049, China

Corresponding author: WU Lei (Email: wlyingsh@163.com)

This study was supported by Science and Technology Innovation Nursery Fund of Chinese PLA General Hospital (No. 16KMM09).

患者 女性, 39 岁, 主因头部和颈部不自主运动 9 个月, 于 2015 年 5 月 12 日入院。患者于 9 个月前 (2014 年 8 月中旬) 孕 6 周感冒后, 自觉双眼发干、畏光, 眼球转动时摩擦感, 挤眼可缓解, 相继出现不自主咧嘴、抬舌、咬牙, 右侧面部紧绷感; 2014 年 9 月上述症状更加明显, 并出现发音不清、音量减小、音调升高, 饮水呛咳, 咀嚼速度增快, 右侧颈部僵硬感。2015 年 2 月出现持续性向右侧斜颈, 不自主点头, 当地医院诊断为“多动症”。2015 年 3 月上述症状达高峰, 易紧张激动, 频繁用力闭目, 张口困难, 头部和颈部不自主运动持续存在, 闭口时不自主抬舌, 哼唱可短暂性缓解, 心情佳和专注做事时减轻, 睡眠时消失; 3 月 18 日在当地医院行剖宫产术前予腰硬联合麻醉 (罗哌卡因、利多卡因和昂丹司琼) 后症状完全消失; 3 月 20 日上述症状再次出现并进行性加重, 头部 MRI (2015 年 3 月 22 日) 显示, 右侧脑桥腹侧稍长 T<sub>1</sub>、稍长 T<sub>2</sub> 信号, 伴强化征象 (图 1), MRA 检查未见异常, 临床诊断为“脑桥炎性脱髓鞘疾病”, 予甲泼尼龙琥珀酸钠 500 mg/d 静脉滴注, 连续 5 d 后改为甲泼尼龙 30 mg/d 口服, 连续 15 d 后减

至 20 mg/d, 症状无改善。遂于 2015 年 4 月至我院神经内科门诊就诊, 临床考虑“脑桥炎症性病变”, 建议免疫调节治疗联合氟哌啶醇治疗。2015 年 4 月 21 日于当地医院静脉注射免疫球蛋白 (IVIg) 25 g/d, 连续 5 d, 以及氟哌啶醇 2 mg/d 和甲泼尼龙 20 mg/d 口服, 连续 3 d 后症状缓解。此后再次出现言语不清, 头部偏向右侧, 不自主抬舌, 舌尖微麻木感, 进行性加重, 再次至我院神经内科门诊就诊, 遂收入院。患者精神良好, 睡眠、饮食正常, 大小便正常, 体重无明显变化。患者于 2014 年 7 月 7 日经体外受精受孕, 并肌肉注射黄体酮 (具体剂量不详) 至停经 3 个月 (2014 年 9 月 24 日), 2015 年 3 月 18 日经剖宫产术产 1 名健康男婴。平素易紧张激动, 余既往史、个人史和家族史均无特殊。入院后体格检查: 体温 36.5 °C, 脉搏 78 次/min, 呼吸 18 次/min, 血压 124/64 mm Hg (1 mm Hg = 0.133 kPa); 神志清楚, 语言流利, 高级皮质功能正常, 闭目稍频繁, 轻度构音障碍, 不自主咧嘴, 闭口可见下颌不自主运动, 舌肌无咬伤, 余脑神经检查未见明显异常; 四肢肌力 5 级、肌张力和肌容积正常, 共济运动和感觉系统正常, 四肢腱反射正常, 双侧掌颏反射阳性, 尤以左侧显著, 病理征阴性, 脑膜刺激征阴性。实验室检查: 血常规于正常值范围, 血清甘油三酯 (TG) 1.78 mmol/L (0.40 ~ 1.70 mmol/L)、低密度脂蛋白胆固醇 (LDL-C) 为 3.48 mmol/L (0 ~ 3.40 mmol/L)、高密度脂蛋白胆固醇 (HDL-C) 1.66 mmol/L (1.00 ~ 1.60 mmol/L), 红细胞沉降率 (ESR) 17 mm/h (0 ~ 20 mm/h), 肿瘤标志

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2018.02.011

基金项目: 解放军总医院科技创新苗圃基金资助项目 (项目编号: 16KMM09)

作者单位: 100853 解放军总医院南楼神经内科 (孙璇), 神经内科 (孙慧、武雷、董钊、黄德晖、于生元); 100049 北京, 航天中心医院神经内科 (金迪)

通讯作者: 武雷 (Email: wlyingsh@163.com)

物筛查糖类抗原 724 (CA724) 11.15 U/ml (0.10 ~ 10.00 U/ml), 血清铜蓝蛋白 (CP) 水平 171 mg/L (20 ~ 60 mg/L), 甲状腺功能试验游离 T3 (FT3)、游离 T4 (FT4) 和促甲状腺激素 (TSH) 于正常水平, 抗甲状腺过氧化物酶 (TPO) 抗体 144.40 IU/ml (0 ~ 34 IU/ml)、抗甲状腺球蛋白 (TG) 抗体水平 164.20 IU/ml (0 ~ 115 IU/ml), 乙型肝炎五项乙型肝炎病毒 e 抗体 (HbeAb)、乙型肝炎病毒核心抗体 (HbcAb) 和乙型肝炎病毒表面抗体 (HbsAb) 均呈阳性, 抗核抗体 (ANA) 谱、抗可提取性核抗原 (ENA) 抗体、抗中性粒细胞胞质抗体 (ANCA)、抗心磷脂抗体 (ACA)、类风湿因子 (RF) 均呈阴性; 腰椎穿刺脑脊液外观清亮、透明, 压力 175 mm H<sub>2</sub>O (1 mm H<sub>2</sub>O = 9.81 × 10<sup>-3</sup> kPa, 80 ~ 180 mm H<sub>2</sub>O), 白细胞计数为零, 蛋白定量为 253 mg/L (150 ~ 400 mg/L)、葡萄糖水平 3.40 mmol/L (2.80 ~ 4.48 mmol/L)、氯化物 127.10 mmol/L (119 ~ 127 mmol/L), 寡克隆区带 (OB) 阴性, IgG 378 mg/L (0 ~ 34 mg/L)、IgA 和 IgM 于正常值范围, 细胞学检查正常, 肿瘤标志物筛查于正常值范围, 细菌、病毒和真菌培养呈阴性; 血清和脑脊液抗水通道蛋白 4 (AQP4) 抗体、视神经脊髓炎特异性抗体 NMO-IgG、自身免疫性脑炎抗体、副肿瘤相关抗体、髓鞘碱性蛋白 (MBP)、抗神经节苷脂 GM1 抗体于正常水平。胸部 X 线和 CT、心电图、腹部超声无明显异常。头部 MRI (2015 年 5 月 13 日) 显示, 脑桥异常信号影, 伴强化征象, 考虑炎性脱髓鞘病变可能 (图 2)。磁共振波谱 (MRS) 未见胆碱 (Cho) 峰异常升高 (图 3)。头部 CT (2015 年 5 月 21 日) 显示, 右侧脑桥内略低密度影 (图 4)。临床诊断为脑桥毛细血管扩张症 (PCT) 合并 Meige 综合征 (MS)。予氯硝安定 1 mg/晚逐渐增量至 1 mg/次、2 次/d, 苯海索 (安坦) 1 mg/次、2 次/d、氟哌啶醇 2 mg/次、2 次/d 和甲泼尼龙 8 mg/d 口服, 并逐渐将甲泼尼龙减量至停药, 眼干、不自主抬舌、下颌不自主运动减少。患者住院 24 d, 出院后 6 个月 (2015 年 12 月 24 日) 随访时, 继续服用苯海索 1 mg/次、2 次/d 和氟哌啶醇 8 mg/d, 双眼眨眼和眼干、不自主咧嘴、咽喉部不自主运动、不自主向左侧转颈症状均消失。出院后 11 个月 (2016 年 5 月 6 日) 随访时, 复查头部 MRI 显示, 右侧桥臂异常信号伴强化征象, 与 2015 年 5 月 13 日相仿 (图 5)。

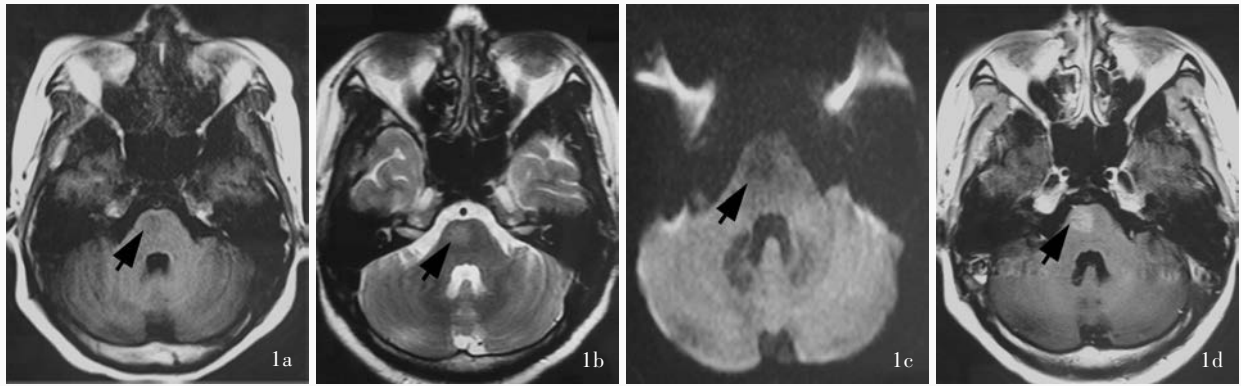
## 讨 论

颅内血管畸形主要包括动-静脉畸形 (AVM)、发

育性静脉畸形、海绵状血管畸形 (CM)、脑桥毛细血管扩张症。脑桥毛细血管扩张症是临床相对少见的颅内血管畸形, 于 1941 年由 Blackwood<sup>[1]</sup> 首次描述。有文献报道, 经头部 MRI 和尸体解剖证实的脑桥毛细血管扩张症患病率为 0.4% ~ 0.7%<sup>[2]</sup>。大多数患者临床表现轻微, 目前认为大部分临床表现与原发病灶无关<sup>[2]</sup>, 多是由于其他原因就诊行头部 MRI 检查时偶然发现, 脑血管造影亦难以发现病灶, 故属于隐匿性颅内血管畸形, 主要依靠影像学检查进行诊断。由于大多数病灶无临床症状, 且多数医院梯度回波序列 (GRE) 或磁敏感加权成像 (SWI) 并非 MRI 常规序列, 故脑桥毛细血管扩张症极易误诊或漏诊。

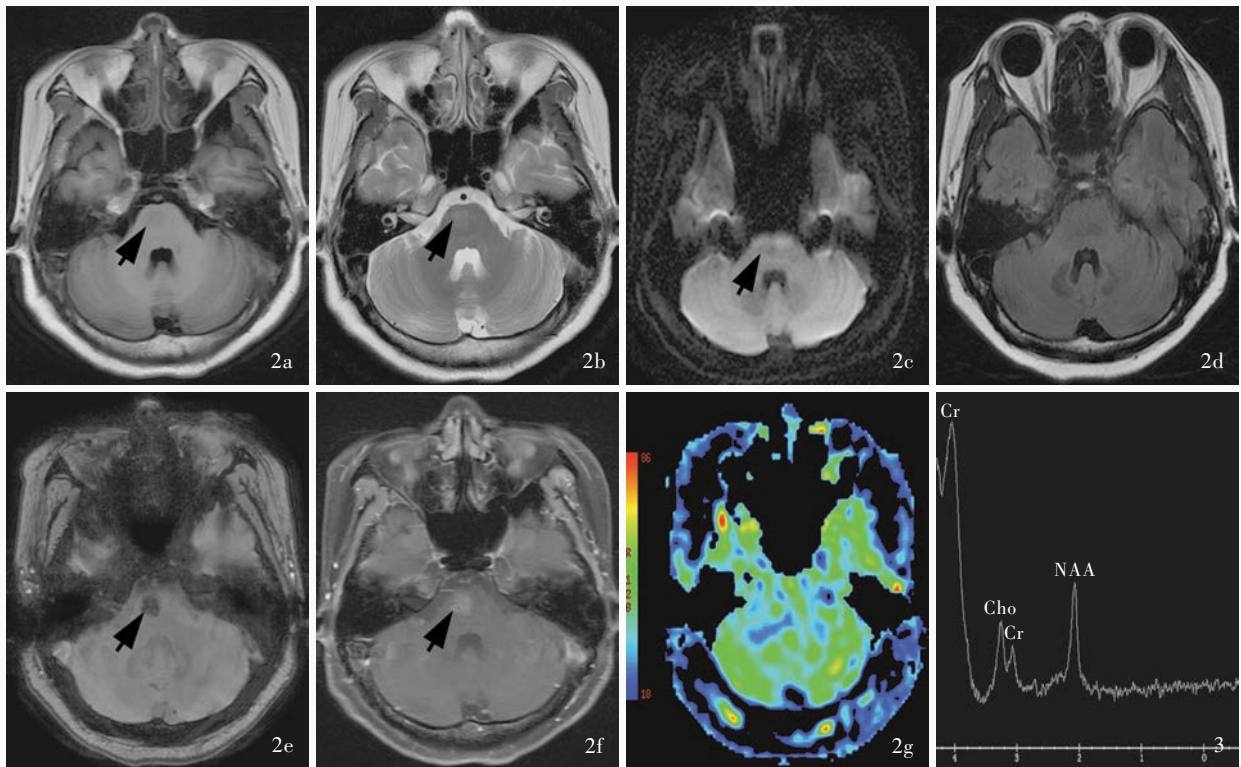
本文报道 1 例脑桥毛细血管扩张症合并 Meige 综合征患者, 并系统回顾截至 2017 年 12 月美国国立医学图书馆生物医学数据库 (PubMed)、中国知网中国基础设施工程 (CNKI)、万方数据库、维普数据库 (VIP) 关于脑桥毛细血管扩张症的中英文文献。检索词为 “capillary telangiectasis、capillary malformations、angiographically occult vascular malformation、Meige/capillary telangiectasis、capillary telangiectasis/dystonia、毛细血管扩张症、颅内毛细血管扩张症、Meige 综合征/毛细血管扩张症、隐匿性/型血管畸形”。共纳入 15 篇文献<sup>[3-17]</sup> (中文 1 篇<sup>[3]</sup>、英文 14 篇<sup>[4-17]</sup>) 计 248 例患者, 仅 1 例合并 Meige 综合征。所纳入 15 篇文献的临床资料参见表 1。其中有统计数据的男性患者 95 例, 女性患者 136 例; 年龄 3 ~ 93 岁, 平均 42 岁; 由于部分患者为颅内多发病灶, 病灶 257 个, 其中有明确位置的病灶 152 个, 主要位于脑桥 116 个, 其次依次为大脑半球 19 个、基底节区 11 个和幕下除脑桥外 6 个; 病灶直径为 1.50 ~ 80.00 mm, 仅 13.64% (24/176) 直径 > 10 mm; 随访时间 0 ~ 115 个月; 11 例 (4.43%) 经组织活检或尸体解剖证实诊断。

尽管脑桥毛细血管扩张症亦可见于大脑半球和脊髓, 但主要发生于脑桥, 约占经 MRI 发现的脑桥血管畸形的 16% ~ 20%<sup>[6]</sup>。大多数患者头部 CT 检查正常, 部分患者呈稍低密度影。自 MRI 技术广泛普及以来, 更多患者得以明确诊断。MRI 特征性表现为 T<sub>1</sub>WI 稍低或等信号、T<sub>2</sub>WI 等或稍高信号、扩散加权成像 (DWI) 等或低信号、FLAIR 成像等信号、GRE 或 SWI 序列低信号; 增强扫描病灶呈轻至中度均匀强化, 边界呈不规则“点刻”样或“毛刷”样, 提



**图 1** 头部 MRI 检查(2015 年 3 月 22 日)所见 1a 横断面 T<sub>1</sub>WI 显示,脑桥腹侧偏右稍低信号影(箭头所示) 1b 横断面 T<sub>2</sub>WI 显示,病灶呈稍高信号(箭头所示) 1c 横断面 DWI 显示,病灶呈稍低信号(箭头所示) 1d 横断面增强 T<sub>1</sub>WI 显示,病灶呈中度强化,边界欠清晰,呈“毛刷”样(箭头所示)

**Figure 1** Head MRI findings on March 22, 2015 Axial T<sub>1</sub>WI showed mild hypointensity of right ventral pons (arrow indicates, Panel 1a). Axial T<sub>2</sub>WI showed mild hyperintensity of the lesion (arrow indicates, Panel 1b). Axial DWI showed mild hypointensity of the lesion (arrow indicates, Panel 1c). Axial enhanced T<sub>1</sub>WI revealed moderate enhancement with brush-like border (arrow indicates, Panel 1d).



**图 2** 头部 MRI 检查(2015 年 5 月 13 日)所见 2a 横断面 T<sub>1</sub>WI 显示,脑桥腹侧偏右小片状稍低信号影(箭头所示) 2b 横断面 T<sub>2</sub>WI 显示,病灶呈稍高信号(箭头所示) 2c 横断面 DWI 显示,病灶呈稍低信号(箭头所示) 2d 横断面 FLAIR 成像未见异常 2e 横断面 SWI 显示,病灶呈团块状低信号(箭头所示) 2f 横断面增强 T<sub>1</sub>WI 显示,病灶呈中度片状强化(箭头所示) 2g 横断面 PWI 显示,病灶呈低灌注(蓝绿色区域所示) **图 3** MRS 检查未见 Cho 峰异常升高(Cr, 肌酐; Cho, 胆碱; NAA, N-乙酰天冬氨酸)

**Figure 2** Head MRI findings on May 13, 2015 Axial T<sub>1</sub>WI showed patchy mild hypointensity of right ventral pons (arrow indicates, Panel 2a). Axial T<sub>2</sub>WI showed mild hyperintensity of the lesion (arrow indicates, Panel 2b). Axial DWI showed mild hypointensity of the lesion (arrow indicates, Panel 2c). Axial FLAIR revealed no abnormal signal (Panel 2d). Axial SWI showed mass hypointensity of the lesion (arrow indicates, Panel 2e). Axial enhanced T<sub>1</sub>WI revealed moderate patchy enhancement (arrow indicates, Panel 2f). Axial PWI indicated hypoperfusion of the lesion (blue and green areas indicate, Panel 2g). **Figure 3** MRS showed no abnormality of Cho peak (Cr, creatinine; Cho, choline; NAA, N-acetyl-aspartate).

示存在引流血管<sup>[5]</sup>;灌注成像(PWI)呈低灌注,无占位效应。随访研究显示,影像学特点长期稳定。

脑桥毛细血管扩张症的影像学特点有其病理生理学基础。病灶轻度强化是由于扩张的血管增



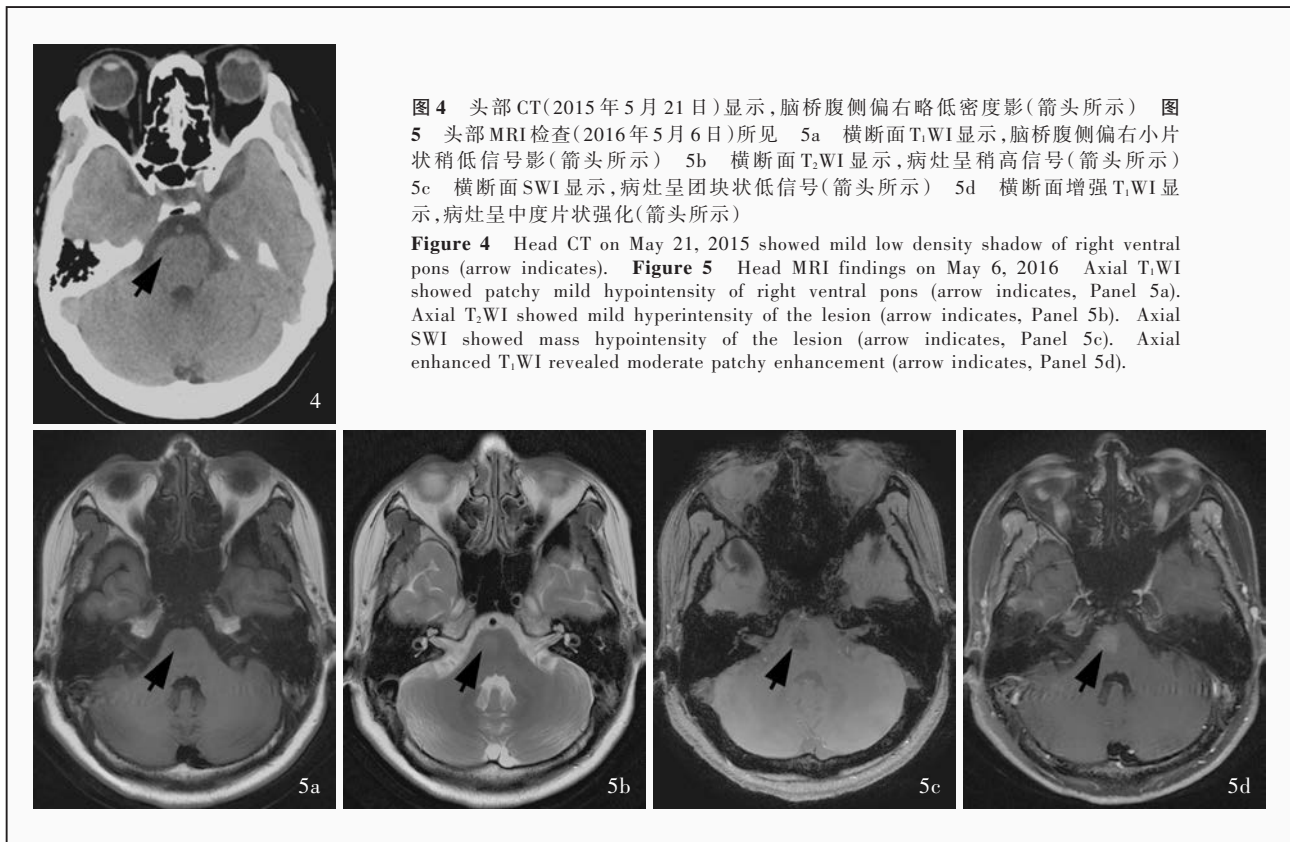


图 4 头部 CT(2015 年 5 月 21 日)显示,脑桥腹侧偏右略低密度影(箭头所示) 图 5 头部 MRI 检查(2016 年 5 月 6 日)所见 5a 横断面 T<sub>1</sub>WI 显示,脑桥腹侧偏右小片状稍低信号影(箭头所示) 5b 横断面 T<sub>2</sub>WI 显示,病灶呈稍高信号(箭头所示) 5c 横断面 SWI 显示,病灶呈团块状低信号(箭头所示) 5d 横断面增强 T<sub>1</sub>WI 显示,病灶呈中度片状强化(箭头所示)

**Figure 4** Head CT on May 21, 2015 showed mild low density shadow of right ventral pons (arrow indicates). **Figure 5** Head MRI findings on May 6, 2016 Axial T<sub>1</sub>WI showed patchy mild hypointensity of right ventral pons (arrow indicates, Panel 5a). Axial T<sub>2</sub>WI showed mild hyperintensity of the lesion (arrow indicates, Panel 5b). Axial SWI showed mass hypointensity of the lesion (arrow indicates, Panel 5c). Axial enhanced T<sub>1</sub>WI revealed moderate patchy enhancement (arrow indicates, Panel 5d).

加其与正常脑组织对比强度,且病灶部位无神经胶质增生和局部水肿,故 FLAIR 成像多呈等信号<sup>[14]</sup>。MRI 轻度强化结合 DWI 序列低信号是相对特异性的表现<sup>[6]</sup>。GRE 或 SWI 序列低信号系空气、钙、黑色素、含铁血黄素沉积,以及铁蛋白或脱氧血红蛋白所致。但病理学研究证实,脑桥毛细血管扩张症患者 SWI 序列低信号并非海绵状血管畸形中含铁血黄素沉积所致,CT 低密度也非钙化,而是脱氧血红蛋白所致,由于扩张的血管造成局部血流淤滞,使含氧血红蛋白变为脱氧血红蛋白,顺磁性较轻,故 SWI 序列呈低信号,而 T<sub>2</sub>WI 呈等或稍高信号<sup>[7]</sup>。此外,相较于 GRE,SWI 序列对磁化率更加敏感,故诊断敏感性更高<sup>[8]</sup>。GRE 或 SWI 序列对明确诊断脑桥毛细血管扩张症至关重要,一旦在常规序列上发现异常,须完善 GRE 或 SWI 检查,否则易误诊为亚急性缺血性卒中,炎性脱髓鞘疾病,肿瘤如星形细胞瘤、淋巴瘤等,本文患者曾误诊为炎性脱髓鞘疾病。

本文患者虽未经病理学证实,但 MRI 异常表现亦支持脑桥毛细血管扩张症的诊断。随访过程中,MRI 表现与 1 年前相仿,未见新发改变,最终明确诊断。脑桥毛细血管扩张症的临床表现多样,可以表

现为头痛、头晕、无力、耳鸣、视觉改变或癫痫发作等。但文献报道仅 6% 的患者有临床症状<sup>[2]</sup>。理论上临床表现是由于毛细血管中缓慢血流及其周围脑实质低灌注所致<sup>[4]</sup>,但目前仍认为典型的脑桥毛细血管扩张症是“静止”病灶,上述表现是患者就诊时偶然发现<sup>[2]</sup>。此外,脑桥毛细血管扩张症病灶出血极为罕见<sup>[2]</sup>,如果影像学提示病灶出血应考虑是否合并其他颅内血管畸形,如海绵状血管畸形等。典型病灶为直径数毫米至 1 厘米不等的小病灶<sup>[7]</sup>,仅极少数病例系大病灶导致明确的临床症状,但大病灶的缓慢血流更易导致邻近脑实质低灌注,从而导致严重神经功能缺损甚至死亡<sup>[13,15]</sup>。

国内关于脑桥毛细血管扩张症的文献报道极少,大部分研究将其归于隐匿性颅内血管畸形,但显而易见的是,其与常见的动-静脉畸形和海绵状血管畸形的临床表现和转归截然不同。虽然脑桥毛细血管扩张症发病率相对较低,但是由于其多无症状且呈良性病程,长期稳定无进展,MRI 有助于明确诊断,临床无需特殊治疗,故早期诊断可以有效避免过度治疗。动-静脉畸形经脑血管造影易明确诊断,而海绵状血管畸形和脑桥毛细血管扩张症脑血管造影通常无异常,更依靠 MRI 鉴别诊断。影像学

表 1 本文和 15 篇文献报道的颅内毛细血管扩张症患者临床特征

Table 1. Clinical features of patients with brain capillary telangiectasia reported in this paper and literatures

Study	N	Male [case (%)]	Female [case (%)]	Age (year)	Clinical symptom	Location	Size	Follow up (month)	Clinical and MRI change	Autopsy/ Biopsy
This paper	1	0 (0/ 1)	1 ( 1/ 1)	39	Meige's syndrome	Pons	9.40 mm	12	Both unchanged	—
Wu, et al <sup>[3]</sup>	12	4 (4/12)	8 ( 8/12)	33-76	Seizures (2/12)	Pons (7/12), basal ganglia (5/12)	—	—	—	—
Sayama, et al <sup>[4]</sup>	105	42 (40.00)	63 (60.00)	18-93	Headache, seizures, the rest symptoms not given	—	7/105 > 10 mm	—	—	1 biopsy
El-Koussy, et al <sup>[5]</sup>	27	9 (33.33)	18 (66.67)	6-86	Migraine (4/27), TIA (2/27), acute ischemia (4/27), neurological deficit (3/27), hearing loss (1/27), dementia (1/27)	Pons (25/33), hemisphere (5/33), basal ganglia (3/33)	1.50-17.00 mm, 2-115 3/33 > 10 mm	(18/27)	MRI unchanged, symptoms not mentioned	—
Finkenzeller, et al <sup>[6]</sup>	18	4 (4/18)	14 (14/18)	6-76	Headache (4/18), neuroborreliosis (1/18), encephalitis disseminata (1/18), neurological deficit (12/18)	Pons	—	—	—	—
Lee, et al <sup>[7]</sup>	18	8 (8/18)	10 (10/18)	18-77	Headache, migraine, dizziness, hearing loss, seizures, nausea, etc.	Pons (16/19), medulla (1/19), basal ganglia (1/19), hemisphere (1/19)	4-20 mm, 4/19 > 10 mm	3-82 (14/18)	MRI unchanged, 1 clinical deterioration	3 autopsies
Chaudhry, et al <sup>[8]</sup>	17	—	—	—	—	Pons (8/17), midbrain (1/17), basal ganglia (1/17), hemisphere (6/17), cerebellum (1/17)	—	—	—	—
Barr, et al <sup>[9]</sup>	12	7 (7/12)	5 ( 5/12)	12-69	Headache (4/12), vertigo (3/12), gait abnormality (3/12), hearing loss (2/12)	Pons	3-17 mm	0.75-40	Both unchanged	—
Gelal, et al <sup>[10]</sup>	10	4 (4/10)	6 ( 6/10)	17-84	Headache (4/10), seizures (1/10)	Pons (9/10), hemisphere (1/10)	4-13 mm, 2/10 > 10 mm	4-30 (6/10)	Both unchanged	—
Dósa, et al <sup>[11]</sup>	7	3 (3/ 7)	4 ( 4/ 7)	30-67	Headache (5/7), dizziness (2/7)	Pons (4/9), midbrain (3/9), hemisphere (1/9), basal ganglia (1/9)	—	—	Incidental finding tumor	—
Pozzati, et al <sup>[12]</sup>	6	3 (3/ 6)	3 ( 3/ 6)	14-81	Headache (4/6), gait disturbance (3/6), facial paresis (2/6), diplopia (2/6)	Pons	—	0-24	Both unchanged (5/6), 1 aggravated due to cavernous malformation	2 biopsies
Yu, et al <sup>[13]</sup>	5	4 (4/ 5)	1 ( 1/ 5)	3-35	Seizures (4/5), transient visual loss (1/5)	Hemisphere	18-80 mm	12-66	4/5 symptoms were disappeared after surgery	5 biopsies
Küker, et al <sup>[14]</sup>	4	0 (0/ 4)	4 ( 4/ 4)	19-62	Headache (2/4), dizziness and hearing loss (1/4), visual change (1/4)	Pons	—	0-6	Both unchanged	—
Orgun, et al <sup>[15]</sup>	3	1 (1/ 3)	2 ( 2/ 3)	13-17	Headache (3/3), dizziness (2/3), ptosis (1/3), gait disturbance (1/3)	Pons	11-26 mm	3-24	Both unchanged	—
Scaglione, et al <sup>[16]</sup>	3	2 (2/ 3)	1 ( 1/ 3)	28-36	Tinnitus (1/3), paroxysmal left lip movement (1/3), transient Bell's palsy (1/3)	Pons	—	0-60	Both unchanged	—
Gilbert, et al <sup>[17]</sup>	1	0 (0/ 1)	1 ( 1/ 1)	30	Bilateral blepharospasm	Pons	—	—	—	—

—, not available, 未提及。TIA, transient ischemic attack, 短暂性脑缺血发作

方面,海绵状血管畸形未合并出血通常无强化征象,合并出血呈现“爆米花”样改变<sup>[18]</sup>;脑桥毛细血管扩张症呈均匀强化征象。

Meige 综合征主要表现为以双侧眼睑痉挛、口下颌肌张力障碍为特点的节段性头颈部肌张力障碍样不自主运动<sup>[19]</sup>。目前,节段性肌张力障碍的病理生理学机制尚未明确,部分生理学研究证实,节段性肌张力障碍患者脑干神经元间通路如眨眼反射、咀嚼反射和大脑皮质感觉运动区域异常兴奋,且这种神经元间的异常兴奋并不局限于临床表现

为不自主运动的区域<sup>[20]</sup>。本文患者以 Meige 综合征表现就诊,经 MRI 诊断为脑桥毛细血管扩张症合并 Meige 综合征,既往 Gilbert 等<sup>[17]</sup>也报告 1 例脑桥毛细血管扩张症患者出现双睑痉挛。我们推测可能由于脑桥病灶使脑干局部血流动力学改变,局部血流缓慢造成慢性缺血影响病灶及其周围脑组织血供,从而引起局部脑干神经元间通路异常兴奋。鉴于脑桥毛细血管扩张症和 Meige 综合征的患病率均较低,且在大量关于 Meige 综合征的文献中并无合并脑桥毛细血管扩张症的报道<sup>[19]</sup>,因此不能排除二

者同时出现是巧合,但是两种现象同时发生于本文患者也不排除有潜在因果关系的可能,值得进一步研究。

综上所述,脑桥毛细血管扩张症是一种正常脑实质多发的局部薄壁血管畸形,易累及脑桥,临床多无症状,因此常偶然发现。MRI 在 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 和 FLAIR 成像无显著特点,但 SWI 序列呈低信号,结合局部轻至中度、边界不规则“毛刷”样强化征象,对其诊断与鉴别诊断具有高度特异性,因此,有条件的医疗中心应增加 SWI 检查。此外,典型病灶临床多无进展、出血率极低,故无需特殊处理,定期随访即可。

### 参 考 文 献

- [1] Blackwood W. Two cases of benign cerebral telangiectasis[J]. J Pathol Bacteriol, 1941, 52:209-212.
- [2] Gross BA, Puri AS, Popp AJ, Du R. Cerebral capillary telangiectasias: a meta-analysis and review of the literature[J]. Neurosurg Rev, 2013, 36:187-194.
- [3] Wu YC, Cao DR, Zhang YY, Lin N, Huang N. The value of 3.0T MR susceptibility weighted imaging in diagnosis of intracerebral capillary telangiectasia[J]. Zhongguo Lin Chuang Yi Xue Ying Xiang Za Zhi, 2015, 26:853-856.[吴吟晨,曹代荣,张宇阳,林娜,黄楠.超高场 3.0T 磁共振磁敏感加权成像对脑内毛细血管扩张症诊断的价值[J].中国临床医学影像杂志, 2015, 26:853-856.]
- [4] Sayama CM, Osborn AG, Chin SS, Couldwell WT. Capillary telangiectasias: clinical, radiographic, and histopathological features[J]. J Neurosurg, 2013, 113:709-714.
- [5] El-Koussy M, Schroth G, Gralla J, Brekenfeld C, Andres RH, Jung S, Shahin MA, Lovblad KO, Kiefer C, Kottke R. Susceptibility-weighted MR imaging for diagnosis of capillary telangiectasia of the brain[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2011, 33:715-720.
- [6] Finkenzeller T, Fellner FA, Trenkler J, Schreyer A, Fellner C. Capillary telangiectasias of the pons: does diffusion-weighted MR increase diagnostic accuracy[J]? Eur J Radiol, 2010, 74: 112-116.
- [7] Lee RR, Becher MW, Benson ML, Rigamonti D. Brain capillary telangiectasia: MR imaging appearance and clinicohistopathologic findings[J]. Radiology, 1997, 205:797-805.
- [8] Chaudhry US, De Bruin DE, Policeni BA. Susceptibility-weighted MR imaging: a better technique in the detection of capillary telangiectasia compared with T2\* gradient-echo[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2014, 35:2302-2305.
- [9] Barr RM, Dillon WP, Wilson CB. Slow-flow vascular malformations of the pons: capillary telangiectasias[J]? AJNR Am J Neuroradiol, 1996, 17:71-78.
- [10] Gelal F, Karakaş L, Sarsilmaz A, Yücel K, Dündar C, Apaydin M. Capillary telangiectasia of the brain: imaging with various magnetic resonance techniques[J]. JBR - BTR, 2014, 97:233-238.
- [11] Dósa E, Tuladhar S, Muldoon LL, Hamilton BE, Rooney WD, Neuwelt EA. MRI using ferumoxytol improves the visualization of central nervous system vascular malformations[J]. Stroke, 2011, 42:1581-1588.
- [12] Pozzati E, Marliani AF, Zucchelli M, Foschini MP, Dall'Olio M, Lanzino G. The neurovascular triad: mixed cavernous, capillary, and venous malformations of the brainstem[J]. J Neurosurg, 2007, 107:1113-1119.
- [13] Yu T, Sun X, You Y, Chen J, Wang JM, Wang S, Lin N, Liang B, Zhao J. Symptomatic large or giant capillary telangiectasias: management and outcome in 5 cases[J]. J Neurosurg, 2015, 125:160-166.
- [14] Küker W, Nacimiento W, Block F, Thron A. Presumed capillary telangiectasia of the pons: MRI and follow-up[J]. Eur Radiol, 2000, 10:945-950.
- [15] Orgun LT, Arhan E, Aydın K, Serdaroglu A, Gücüyener K. Symptomatic capillary telangiectasia of the pons: three pediatric cases diagnosed by susceptibility-weighted imaging[J]. Childs Nerv Syst, 2016, 32:2261-2264.
- [16] Scaglione C, Salvi F, Riguzzi P, Vergelli M, Tassinari CA, Mascali M. Symptomatic unruptured capillary telangiectasia of the brain stem: report of three cases and review of the literature[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2001, 71:390-393.
- [17] Gilbert AL, Dillon WP, Horton JC. Blepharospasm in a patient with pontine capillary telangiectasia[J]. Ophthalmol Plast Reconstr Surg, 2012, 28:E92-93.
- [18] Ozsoy KM, Oktay K, Gezeran Y, Cetinalp NE, Olguner SK, Erman T. Giant cavernous malformations in childhood: a case report and review of the literature[J]. Pediatr Neurosurg, 2017, 52:30-35.
- [19] LeDoux MS. Meige syndrome: what's in a name [J]? Parkinsonism Relat Disord, 2009, 15:483-489.
- [20] Dresel C, Haslinger B, Castrop F, Wohlschlaeger AM, Ceballos-Baumann AO. Silent event-related fMRI reveals deficient motor and enhanced somatosensory activation in orofacial dystonia[J]. Brain, 2006, 129(Pt 1):36-46.

(收稿日期:2017-12-25)

**下期内容预告** 本刊 2018 年第 3 和 4 期报道专题为神经影像学,重点内容包括:中枢神经系统肿瘤异质性影像学评价;癫痫影像学评价;急性高血压致脑水肿大鼠模型神经影像学研究;直方图分析在胶质母细胞瘤与原发中枢神经系统淋巴瘤鉴别诊断中的应用;三维动脉自旋标记在病毒性脑炎诊断中的应用;3.0T 磁共振成像不同序列对帕金森病患者丘脑底核的意义;定量磁敏感加权成像显示黑质“燕尾征”在帕金森病诊断中的应用;不同发作类型内侧颞叶癫痫灰质改变的磁共振成像研究;基于低频振幅的重度抑郁患者静息态功能磁共振成像研究;无认知功能障碍的终末期肾脏病患者脑皮质厚度研究;基于扩散张量成像的轻型颅脑创伤机制研究